FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

1932

THESE 660

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Annik M O U S S Y

née le 21 juin 1932 à PARIS

Ancienne Externe des Hôpitaux de P A R I S

Diplomée de l'Ecole de Puériculture.

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION à l'ETUDE des TROUBLES GRAVES d'INTEGRATION du LANGAGE

(A propos de deux cas de Surdité Verbale congénitale)

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Annik M O U S S Y

née le 21 juin 1932 à PARIS

Ancienne Externe des Hôpitaux de P A R I S
Diplomée de l'Ecole de Puériculture.

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION à l'ETUDE des TROUBLES GRAVES d'INTEGRATION du LANGAGE

(A propos de deux cas de Surdité Verbale congénitale)

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

P R O F E S S E U R S

1-2-1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), DEBRE (R.), FEY (B.) GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON(L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . (Jean VERNE
2ème ASSESSEUR. . . . . (Gaston CORDIER

I - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMEN TALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	(JAYLE (M-F.) (SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N....
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	(BINET (L.) (BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	(DOGNON (A.) (DJOURNO (A.)

Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale . . .	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	(DESGREZ (P.) (POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle. J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2°/ CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais).	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales ..... (Beaujon	LORTAT-JACOB (J-L.)
(Cochin	LEGER (L.)
(Hôtel Dieu	PATEL (J.)
(Pitié	CORDIER (G.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	SICARD (A.)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades). . . .	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) . .	GAUDART d'ALLAINES(F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec) . . .	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades). . . .	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades) . .	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) . .	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale(Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière .	CASTAIGNE (P.)

Cliniques médicales	(Boucicaut	LENEGRE (J.)
	(Broussais	SOULIE (P.)
	(Cochin	JUSTIN-BESANCON(L.)
	(Cochin	BROUET (G.)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	(Laribcisière	SEZE (S.de)
	(Pitié	DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais).		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié).		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales ...	(Baudelocque	LACOMME (M.)
	(Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal). . .		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu).		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière).....		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades).		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec).		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière). .		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin). .		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) .		TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	(BOUR (H.)	
	(LHERMITTE (F.)	
	(PEQUIGNOT (H.)	

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFERENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
	GAUTHIER-VILLARS (M^lle P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU El. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Cancinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DHHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RAGADOT (J.)
Hydrologie	BESANCON (F.) CORNET (A.)

	MM.
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (C.) CORRE-HURST (M^me) SAPIN-MALOUSTRE
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.) pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENICT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.)

	MM.
Pathologie Chirurgicale (suite)	LEVEQUE (B.)
	LOYGUE (J.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J-P.)
	BERTHAUX (P.)
	BOIVIN (P.)
	CROSNIER (J.)
	HARTMANN (L.)
	LŒPER (J.)
	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRICAIRE (H.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	ETIENNE (J-P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAROCHE (Cl.)
	LESOBRE (R.)
	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NICK (J.)
	ROYER (P.)
	TOURNEUR (R.)
	WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	MANDE (R.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.)
	DEJOURS (P.)
	DURAND (J.)
	GIRARD m.conf.
	HUGELIN (A.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.)
	GOUGEROT (L.)
	m.conf. pr. [illegible]
	GREMY (F.) m. [illegible]
	MILHAUD (G.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J-C
	TUBIANA (M.) m.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.)
	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.)
	CHAPUT (Mme A.) m.c.agr.
	GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	LAMOTTE (M.)
	MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.)
	MOULONGUET (A
	QUENU (L.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A) pr.s.ch.) VERNE (J-M.)	Clinique oto-rhino-laryngologique.....	MADURO (R.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
		Clinique urologique	KUSS (R.)

IV - PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ETRANGÈRES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.

Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J.) Pr.s.ch.

V - CHARGÉS DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE (BOLTANSKI (E.) ; LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté ..... M. LENA (J.)

Secrétaire principal ..... Mlle. CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque (Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine..... (M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur ..... Mlle. DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires ..... (Mmes CONTET (J.); FORGET (F.) (Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.) (QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père

A ma Mère

A mon Mari

A mes Fils

A tous mes Parents

A mes Amis

A notre Maître, Monsieur le Professeur J. CATHALA

Professeur de Clinique des Maladies
des Enfants

à l'Hôpital des Enfants Malades

En témoignage de notre profonde reconnaissance pour
l'enseignement qu'il nous a dispensé et l'honneur
qu'il nous fait en présidant cette Thèse

A notre Maître, Monsieur le Professeur L. MICHAUX

Professeur de clinique Psychiâtrique infantile

en hommage respectueux

pour son précieux enseignement.

A notre Maître, Monsieur le Docteur Cl. LAUMAY

Médecin de l'Hôpital Hérold.

C'est sur ses bienveillants conseils que nous nous sommes orientée dans la rééducation des troubles du langage de l'enfant.

Il nous a inspiré le sujet de cette Thèse
et constamment aidé à la réaliser.

Avec notre respectueuse gratitude.

A Madame B O R E L - M A I S O N N Y

qui fut pour nous, tout au long de nos études

d'orthophonie, un guide efficace

et bienveillant.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris :

Monsieur le Professeur MOREAU
Monsieur le Professeur QUENU
Monsieur le Professeur JUSTIN-BESANCON
Monsieur le Docteur R. CLEMENT
Monsieur le Docteur E V E N
Monsieur le Docteur JAMAIN
Monsieur le Professeur DELAY
Monsieur le Professeur LAURENCE

Externat :

Monsieur le Professeur FEVRE
Monsieur le Professeur MANDE
Monsieur le Docteur SALET
Monsieur le Docteur J. WEIL
Monsieur le Docteur HENROT
Monsieur le Professeur AUBRY

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TROUBLES GRAVES D ' INTEGRATION DU LANGAGE

(A propos de deux cas de Surdité Verbale congénitale)

La surdité verbale congénitale fait partie des troubles graves d'intégration du langage.

Le centre du problème de la surdité verbale congénitale est dans la conjonction d'uh ensemble de troubles, qui devient de plus en plus net à mesure que l'enfant avance en âge. Ces grands traits forment un schéma qui a, avant tout, une valeur descriptive, car il n'y a pas de frontière nette entre les divers troubles d'intégration du langage.

La surdité verbale congénitale se traduit par une incompréhension persistante de langage chez des enfants dont :

- l'audition est normale,
- le développement intellectuel largement suffisant,
- le syndrôme étant congénital.

Ce terme n'est pas encore parfait, mieux vaudrait employer la dénomination actuellement adoptée d'Agnosie auditive congénitale qui indique à la fois l'intégrité des fonctions visuelles et praxiques et l'atteinte isolée de la compréhension du langage.

L'agnosique auditif verbal ou sourd verbal congénital est en fait un enfant intelligent et entendant, qui ne parvient ni à comprendre, ni à utiliser les symboles verbaux.

Son comportement intellectuel étant appremment normal, il est souvent considéré comme sourd, et confié à un institut pour Sourds-muets.

Ce qui frappe alors les éducateurs, c'est l'absence totale de progrès de ces enfants intelligents. Mais l'éducation des sourds-muets fait appel au langage.

..../

Un examen plus attentif montre qu'ils entendent les sons, les bruits, la musique - Ce n'est qu'après une longue observation de ces enfants, qui passent aussi parfois pour des arriérés, que le diagnostic devient possible.

Mais l'opinion médicale demeure très divisée sur ce sujet.

C'est pourquoi nous croyons utile de rapporter le cas d'une fillette suivie depuis l'âge de 6 ans (elle a aujourd'hui 9 ans) ainsi que l'observation d'un garçon âgé de 17 ans et suivi par le Docteur LAUNAY dans son service de l'hôpital Hérold depuis l'âge de 3 ans 9 mois, que l'on doit classer, croyons-nous, parmi les cas de surdité verbale congénitale.

- H I S T O R I Q U E -

Jusqu'à WORSTER DROUGHT (1930) les études sur les entendants-muets ne distinguent pas avec netteté la surdité verbale congénitale. De nombreux termes ont été utilisés pour la qualifier : idiotie de l'enfant, idioglossie, aphasie congénitale fonctionnelle, alalie idiopathique, aphasie sensorielle, surdité psychique, audimutité par imperception auditive congénitale, agnosic auditive, audimutité sensorielle, agnosie acoustique, imperception acoustique, etc...

C'est dire combien il était - et il reste - difficile de reconnaître, lors de l'aperçu historique que nous entreprenons, un cadre rigoureux au syndrôme de surdité verbale congénitale. Diverses ont été également les conceptions pathogéniques envisagées, depuis que l'aphasie a été reconnue, au début du 19ème siècle.

GOLL (1828) différencie les processus de mémorisation en distinguant la mémoire des mots et le sens du langage parlé. Il décrit ce que KUSSMAUL appellera la "Word blindnoss" et BROCA "l'aphasie motrice".

D'après AJURIAGUERRA et collaborateurs, c'est SCHULTHESS qui aurait reconnu, il y a plus d'un siècle, le syndrome des entendants-muets, que WILD en 1853, décrit sous le nom de surdité verbale et BROADBENT sous celui d'aphasie congénitale, termes que reprendra KUSSMAUL en 1877.

BEHRDIKT (1865) rapporte le cas d'un enfant intelligent qui entend et comprend mais ne sait dire que "papa,maman".

En 1867, WILBURN publie, quatre cas d'enfants placés dans une institution pour débiles, qui en fait sont normaux mais présentent des troubles de l'audition et du langage.

HUN, en 1868, détaille l'observation du frère et de la soeur qui ont un "langage à eux"; il en est de même du cas des jumeaux que rapportera HALL en 1886.

Plus importante est la description par COEN (Vienne 1889) de l'Hörstuneit" ou "Alalia idiopation", impossibilité congénitale du langage chez des enfants apparemment normaux. La même année, STAINSHURRY, à propos d'un cas, pense que le trouble de perception des sens et des mots a la même origine que celui des couleurs.

En 1891 HOLE WHITE et GOLDING BIRD proposent le terme d' "idioglossie" pour qualifier la perturbation du langage de deux frères, âgés de 9 et 10 ans et demi, qui utilisent un langage qui leur est propre, en réalité formé des mots très déformés.

Citons encore les publications de GUTHMANN (1891-1898) MIELECKE et CITUSZEWSKI (1892-1898) : "Aphasie congénitale fonctionnelle". COLMAN (1895), LAVRAND (1896), (première communication française sur la mutité chez les entendants), THOMAS (1908), YEARSLEY (1911), BURR (1912 : rôle de la syphilis congénitale), VARIOT (1913), BROMER (1919 : trouble temporaire de l'audition), HEDD (1926) agnosie ou imperception auditive), BRUJNIG (Thèse Amsterdam 1920), CLARAC (1926), WALLIN (1927).

De plus grand intérêt est la thèse de LEVY, faite à Lyon en 1901 : "Les entendants-muets ou alalie idiopathique de COEN". La lecture de la vingtaine d'observations rapportées montre qu'à côté d'enfants qui sont en fait des débiles, il y en a quelques-uns effectivement audi-muets : normaux physiquement et mentalement, sans atteinte nerveuse, auditive ou

bucco-pharyngée, ils ont l'aspect des enfants de leur âge, mais avec un important trouble du langage à type de jargon personnel. Il préconise la rééducation par l'image associée au son, réduit à une syllabe. Il obtint deux bons résultats sur trois cas, en forçant ces enfants à entendre en leur bandant les yeux pendant quatre à six mois !!

En 1900, KERR publie sous le nom de surdité verbale congénitale, le cas d'un enfant très intelligent, ne présentant aucune anomalie excepté une incompréhension des mots : il entendait bien mais ne parlait pas.

FOY, en 1905, relate dans sa thèse intitulée "Surdité verbale congénitale", et qui est un des premiers travaux faits sur ce sujet en France, deux cas d'enfants âgés de 3 ans 1/2 et 4 1/2. Ils s'exprimaient par gestes et vocables incompréhensibles, leur comportement était celui d'enfants normaux et entendaient cependant la voix humaine, les sons et les bruits.

GUTHRIE en 1907 décrit deux cas d'idioglossie et pense qu'il s'agit seulement de l'exagération de troubles qui sont constants à un moindre degré et que l'on ne considère pas comme pathologiques. Il en rapporte la cause à l'atteinte du contre auditif de perception.

J. LEY (Bruxelles 1929) emploie le premier le terme d'audimutité, lors de l'étude de deux jumeaux monozygotes audimuets. Il décrit les caractères principaux du syndrome. Avec LEY VERMEYLEN en 1930parle d'audimutité par retard de développement des fonctions praxiques, c'est l'audimutité motrice ou idiopathique, ce qui reprend la "motorische Hörstumeit" des auteurs allemands.

WORSTER DROUGHT et ALLEN (1930) insistent sur la difficulté du diagnostic de la surdité verbale congénitale. Le trouble primordial en est l'impossibilité d'apprécier la signification des mots et parfois celle de certains sens. La définition qu'ils en donnent est toujours valable : "A congenital auditory imperception". Le cas étudié en détail auquel ils

se réfèrent pourrait correspondre presque mot pour mot à celui de notre première observation.

Nous trouvons ensuite de multiples travaux par des anglo-saxons. Ils reprennent les données de WORSTER DROUGHT, ROGERSON 1944, NAUB 1946, KERLIN 1951 publie le cas d'un enfant au langage distinct mais très limité qui aurait été pris pour un sourd. Il tend à montrer que le trouble de l'audition est central, verbal et symbolique.

VAN GELDEN et KENNEDY 1951, CARREL et BANG 1956, reconnaîtraient deux centres auditifs :

- l'un auditivo-sensoriel, qui saisirait les bruits, les intensités, tonalités,
- l'autre auditivo-psychique, qui ferait l'analyse d'interprétation des sensations et l'intégration en perceptions plus complexes.

Les Autrichiens publient en 1959, un traité des maladies de la voix et de la parole : "Lerrbuch du Stimun und Sprachheilkunde" dans lequel ils consacrent plusieurs chapitres à l'étude de la Surdité verbale congénitale.

Ils se réfèrent aux travaux de NADOLECZNY (1926) puis LUCHSINGER 1947 et rapportent neuf cas de sourds psychiques

ARNOLD, en 1951, affirme qu'il s'agit d'un trouble de l'audition d'origine centrale avec paramusic.

LUCHSINGER semble en fait toujours trouver une étiologie némologique précise, et le trouble serait en rapport avec celui de l'audition.

En France, BRISSET en 1952 publie un cas de surdité verbale congénitale qu'il intitule "Aphasie d'intégration par agnosie auditive congénitale". Il insiste, comme tous les

auteurs modernes, sur la diversité des perturbations mises en cause.

Mais c'est surtout MM. Cl. LAUNAY et ses collaborateurs et Mme. BOREL-MAISONNY qui ont étudié ce problème.

En 1949 au XII° Congrès des Pédiatres de langue française ils signalent l'état exceptionnel de ces cas dans lesquels compréhension et expression verbale sont également atteintes et parlant d'Agnosie auditive verbale congénitale.

En 1950, MM. LAUNAY, LENOYNE et Mme. BOREL-MAISONNY publient un cas de surdité verbale congénitale mais avec une surdité vraie partielle d'origine centrale, et un tracé électro-encéphalographique légèrement altéré avec anomalies paroxystiques dans les régions temporales, qui n'ont aucun des aspects habituels du mal comitial.

En 1952, MM. LAUNAY et SOULE publient deux cas d'audimutité avec troubles de perception qu'ils dénomment : Dysgnosie auditive.

Enfin, en 1958, MM. AJURIAGUERRA, DIATKINE et Mme. BOREL-MAISONNY, dans une étude sur le groupe des Audimutités, relèvent quatre cas dans lesquels le trouble de compréhension verbale domine.

Cette étude historique nous montre déjà la difficulté de faire rendre ce syndrome dans un cadre précis et la diversité des cas observés la multiplicité des troubles d'intégration de langage.

- EXPOSÉ DES OBSERVATIONS -

PREMIERE OBSERVATION

Christiane R. fut envoyée dans le service de pédo-psychiatrie du Dr. Cl. LAUNAY à l'hôpital Hérold, à l'âge de six ans, pour absence de langage.

Née le 18 mars 1953, elle fut examinée pour la première fois dans le service le 11 mars 1959.

En janvier 1958, à l'Institut des sourds-muets, on avait diagnostiqué une surdité partielle avec perte de 80 décibels dans les fréquences correspondant à la zone du langage. L'appareil conseillé n'a jamais pu être supporté et n'a amené aucune amélioration des troubles du langage.

Nous sommes donc en présence d'une enfant de six ans, qui émet quelques sons et jugée sourde, dont l'aspect est normal.

- ANTECEDENTS PERSONNELS -

Christiane est la première de deux enfants. Née à 7 mois 1/2, après une grossesse normale, elle a crié de suite. Mais elle a vécu un mois 1/2 en couveuse.

On ne retrouve pas d'incident de la période natale et néo-natale.

- Son développement psycho-moteur, comparé par la mère à celui du frère né quatre ans après, fut lent :

- Elle a souri à 2 mois 1/2, s'est assise tard, a marché à 18 mois
- dit ses premiers mots à 2 ans 1/2 3 ans,
- fut propre la nuit à trois ans.

..../

- EXPOSE DES OBSERVATIONS -

Elevée par la grand-mère maternelle tandis que les parents travaillent, le milieu affectif semble bon. Ils vivent tous dans une pièce unique en sous-sol.

A trois ans 1/2 Christiane fait une primo-infection et est envoyée 6 mois à Dourdelle en Préventorium. Lorsqu'elle revient, la mère constate que les quelques mots familiers qu'elle prononçait n'existent même plus.

En effet, dès trois ans, Christiane ne prononçait déjà que quelques mot d'usage : pain, à boire, papa, maman et diverses onomatopées interprétées facilement par son entourage sans aucune phrase même agrammaticale. Elle ne juxtaposait pas les phonèmes.

Lorsqu'elle revient à 4 ans, elle ne possède que quelques syllabes isolées pour s'exprimer - son entourage n'en comprend même plus la signification.

- Elle a fait deux otites lors de son séjour en préventorium.

Jamais les parents n'ont supposé leur enfant sourde, ses jeux, ses activités, étaient ceux d'une enfant de son âge. C'est l'absence d'évolution du langage qui a fait orienter Christiane vers l'institut des sourds-muets.

- ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX -

Christiane est élevée dans une famille unie, par des parents jeunes et bien portants.

- Père : 30 ans n'a jamais présenté aucun trouble de langage. on ne retrouve dans les ascendants paternels aucun trouble ou retard de parole.
- Mère : 30 ans - a été soignée tandis que sa fille était en préventorium pour un état dépressif secondaire à une fausse

couche. Une série d'électrochocs lui ont fait tout oublier, dit-elle, des antécédents de Christiane.

N'a pas de trouble du langage ni retard de parole, seule une tante maternelle a présenté et a encore des séquelles d'un important retard de parole avec métathèse, élision, inversion.

- Son frère, Gilles deux ans, commence à parler.

- CHRISTIANE EST HOSPITALISEE, pour une étude plus approfondie dans le service du 17.9.1959 au 12.1.1960.

Les conditions d'observation réalisées dans ce service sont favorables puisque les enfants vivent dans une ambiance qui est plus celle d'une maison d'enfants que d'un hôpital. Ils ont chacun leur chambre. Dans la journée, avec une éducatrice, ils suivent leur programme scolaire et ont des activités (dessin, modelage, musique) adaptées à leur niveau.

Christiane, amenée par sa mère, ne manifeste aucune appréhension devant cette séparation.

Elle s'adapte très bien dans le service et participe aux activités du groupe de 6 à 8 enfants âgés de 5 à 14 ans.

Mais elle ne possède que quelques mots pour se faire comprendre : "ce bon - non - pa bo - sapik - va-t-en" (devant les médecins). En dehors de quelques expressions stéréotypées elle ne construit aucune phrase ; n'a pas d'autre vocabulaire.

Par contre, son langage gestuel et sa mimique très expressifs compensent ses incapacités. Très vive, elle est furieuse lorsqu'on ne la comprend pas.

Elle présente les troubles du caractère si fréquemment observée chez les enfants ayant des troubles graves d'élocution : une instabilité qui fait qu'elle est incapable de se fixer sur une quelconque activité, et une opposition à toute rééducation.

Elle ne réagit que lorsqu'on l'appelle Cricri, se retourne dès qu'on entre dans sa chambre, participe aux jeux. Mais complète par lecture labiale ce qu'elle ne perçoit pas par connaissance auditive.

- Son langage répété est supérieur au langage spontané. Mais elle inverse certains sons comme un gros retard de langage. Spontanément elle n'articule que a et o pour toutes les voyelles, elle assourdit toutes les consonnes sonores.

- Elle n'a aucune notion du nombre. Elle découvre seulement le rapport de 1 et beaucoup. Elle a d'énormes troubles du rythme et ne peut reproduire même deux coups.

- Son dessin est très enfantin.

Elle n'a aucune notion de lecture ni d'écriture.

- L'examen somatique est normal

- L'examen neurologique montre des réflexes tendineux vifs. Le relâchement musculaire est très difficile à obtenir.

Il persiste des syncinésies très importantes. La latéralité est très mal précisée - hésitante, avec cependant dominance droite.

L'examen clinique de l'audition met en évidence des résultats discordants :

- La voix chuchotée est entendue.

- Christiane se retourne au bruit du choc d'une pièce de monnaie. Mais elle ne cille pas à l'appel à voix haute de son nom.

Comme la mère le déclarait : "il semble qu'elle réponde seulement lorsqu'elle en a envie". C'est "l'impression" qu'elle donne.

Le 22.9.1959 on fait un AUDIOGRAMME par réflexe psycho-galvanique :

.../

..../

il met en évidence une perte de 15 à 25 décibels dans les fréquences du langage de 250 à 4 000 Hertz.

"Cet audiogramme est donc tout à fait compatible avec le diagnostic d'une audition normale en champ libre" (Dr. LUCAS)

- Trois mois après, le 7.1.1960 un AUDIOGRAMME TONAL au casque, après conditionnement, montre une perte de 20 à 30 décibels dans les fréquences de 128 à 8 000 Hertz à droite et de 20 décibels à gauche.

Exceptionnellement ici la courbe audiométrique confir l'examen clinique :

- la perte auditive ne peut être à l'origine de l'absence de langage.

- Le niveau intellectuel de Christiane est satisfaisant. Ses activités dans le groupe correspondent à son âge. Elle est habile à manier la pâte à modeler.

Le test de Mme. BOREL-MAISONNY sans langage, passé à 6 ans 9 mois révèle un âge mental de 5 ans 1/2. Il y aurait un décalage d'un an accentué au Wisc puisque son niveau serai inférieur à celui d'un 5 ans.

Mais nous connaissons les difficultés à faire passer des tests à des enfants qui ont de graves troubles d'audition et d'élocution.

Elle copie enfin toutes les attitudes en miroir ; et est très maladroite pour dévider une bobine, frotter une allumette, faire des gestes fins et précis.

Christiane est alors rééduquée dans le service par Mme. LAURENTI. Celle-ci constate, qu'en fait, avant de lui apprendre à parler, il faut l'habituer à "écouter". Elle commence par lui faire entendre des bruits, puis la voix parlée avant de passer aux éléments du langage.

Les progrès sont rapides et satisfaisants. Elle acquie le rythme 1 et beaucoup, un vocabulaire usuel qu'elle prononce correctement, de courtes phrases à deux termes. Mais ce n'est que par une répétition incessante que les mots prennent une signification et qu'elle établit une liaison entre le son et l'image.

Malheureusement, la rééducation est abandonnée avec le départ de l'hôpital en janvier 1960.

L'enfant échoue dans une classe de perfectionnement, au milieu d'enfants plus ou moins débiles, et ne reçoit aucune éducation adaptée à son cas.

NOUS REVOYONS CHRISTIANE DEUX ANS PLUS TARD - LE 21 MARS 1962

Nous avons alors la démonstration de l'évolution spontanée de ce syndrome.

L'enfant livrée à elle-même pendant deux ans, fut refoulée des Instituts pour sourds-muets où la mère voulant la placer.

Cette enfant âgée de 9 ans, intelligente, se présente à nous, souriante avec un bon contact, mais un "langage" incompréhensible. Elle ne sait ni lire ni écrire, ni compter.

Or, depuis deux ans, elle suit régulièrement une classe de perfectionnement.

- Son développement somatique est normal :

9 ans 25 kg. 1,25 m.

- Reprise par la mère, logée correctement, Christiane est exigeante mais très sociable. Elle aide facilement dans les travaux ménagers, s'occupe seule de ses deux oiseaux, joue avec son frère âgé de 5 ans 1/2.

Mais l'instabilité persiste, ainsi que l'opposition à toute acquisition scolaire ou éducation venant de la mère. Par contre, elle est très attachée au père, lui apportant ses chaussures dès qu'elle entend la clé dans la serrure.

Se retourne au bruit de chute d'un verre ou d'une fourchette, mais elle ne répond pas lorsqu'on l'appelle dans sa chambre et se passionne pour la télévision.

- L'examen neurologique révèle encore des syncinésies très importantes de la main.

- Elle copie toujours les attitudes en miroir,
- ignore sa droite et sa gauche ; le schéma corporel est très mauvais,
- Christiane est droitière de la main, de l'oeil et du pied.
- A la fermeture des yeux, elle élargit son polygone de sustentation et est couverte d'ecchymoses qu'elle se fait lors de chutes fréquentes dès qu'elle joue et court.

- Le mouvement spontané est correct, mais la prise de conscience du mouvement impossible, elle ne peut le décomposer.

Lorsqu'elle doit suivre un tracé du doigt, elle tourne la feuille en tous sens, fait des erreurs.

- Son dessin de Bonhomme est très pauvre, c'est celui d'un enfant de six ans.

- Il existe un certain degré de dyspaxie.

C'est donc sur ce fond de retard moteur minime que nous allons passer à l'étude du trouble le plus évident : l'atteinte du langage - trouble secondaire en fait aux difficultés auditives.

- Son langage spontané est toujours aussi pauvre.

Christiane lors de sa visite nous énumère tous les prénoms des membres de sa famille, réduits à une syllabe, parfois redoublée, assourdie :

exemples : Chilou (Gilles)
Krikri (Christiane)
Chocho (Chaussures)

- Elle ne dispose que de quelques expressions, sans aucune construction grammaticale.

Elle n'a pas du tout la notion d'assembler plusieurs mots, elle est restée au stade ou un mot sert de phrase. Son agrammatisme est total.

- Elle attribue le même nom à tous les articles de la même série : tout ce qui a des ailes est "Cricri", tout ce qui lui déplaît est groupé sous l'expression "Sé pa bô".

- Elle ne fait aucune abstraction, et les quelques mots qu'elle possède n'ont trait qu'aux objets concrets.

- Elle ne fait pas de distinction de temps. Quand nous lui disons qu'elle reviendra dans un mois, elle déclare ne pas vouloir venir le lendemain.

Mais Christiane est bavarde, et son débit est rapide. Elle n'es absolument pas gênée par l'incompréhensibilité de ce qu'elle dit. Elle ne le réalise pas, et se fâche quand on ne comprend pas.

- Elle emploie d'ailleurs un ton, une mélodie très juste qu'elle accompagne de gestes et mimiques très expressifs.

Elle parle, quant au bruit qu'elle fait, comme un entendant normal.

Le langage répété est très intéressant à étudier car si le spontané révélait des troubles communs à tous les entendants muets, c'est dans le langage répété, ou plutôt l'absence de compréhension de celui-ci, qu'apparaît le trouble spécifique de la S. V. C. En effet, nous lui donnons différents ordres simples, concrets, avec un vocabulaire familier : "Va à la porte" - "Ouvre le livre" -"Enlève ton gilet", Christiane nous regarde en souriant et ne réagit pas.

Nous lui donnons ces mêmes ordres à voix lente, bien articulés. Christiane alors les répète, sans aucune erreur d'articulation, mais toujours aussi souriante, reste devant nous et n'esquisse pas le moindre geste.

On nous parlerait une lange étrangère inconnue que nous ne réagirions pas différemment.

Si ces mêmes ordres sont donnés accompagnés de la mimique et du geste, elle les exécute immédiatement.

Elle se présente donc à priori comme une sourde, puisque sa lecture labiale et sa reconnaissance visuelle très aigüe compensent une incapacité auditive, car il n'y a pas de doute qu'elle lise sur les lèvres, mais le langage, le sens des mots restent pour elle une énigme. Elle n'obéira qu'à l'expression gestuelle.

De plus grâce à l'examen du Dr. MOULONGUET, médecin O. R. L. de l'Hôpital Hérold, le problème de l'audition est aussi résolu :

- L'Examen otoscopique est normal.

- A l'examen clinique, elle réagit à des bruits faibles intermittents, sans participation visuelle : papier froissé, cendrier choqué, craie qui crisse, porte fermée doucement, voix chuchotée tant à l'oreille droite que gauche. L'examen clinique de l'audition, très important chez ces instables, est normal.

- L'examen audiométrique tonal est impossible à interpréter. Elle répond sûrement toujours aux intensités fortes, mais de façon inégale, incontrôlable aux intensités faibles. S'il fallait croire la courbe ainsi obtenue, Christiane aurait une perte de 60 à 80 décibels dans la zone du langage.

Elle ne manifeste enfin aucun seuil douloureux.

- Le 29 Mars 1962, l'examen audiométrique par l' Peep SHOW n'est pas plus valable. Christiane répond quand elle en a envie, son instabilité domine tout conditionnement, elle ne s'intéresse pas aux images. Les résultats ne sont pas plus valables que ceux de l'audiométrie tonale.

Or, elle répond à la voix faible après ce dernier examen.

- On pratique alors dans le service d'O. R. L., à Bichat, du Professeur MASPETIOL, que nous tenons ici à remercier, un examen de l'audition par Réflexe psycho-galvanique le 18 avril 1962 :

Comme chaque fois lorsqu'il s'agit d'un examen de son audition, Christiane est furieuse, très agitée. Elle pleure, crie, puis s'endort.

Nous tenons à signaler les difficultés énormes qu'on a toujours rencontrées lors des examens audiométriques.

Mais après un examen long, difficile, les résultats sont formels. Comme dans les premiers audiogrammes, en 1960, ils mettent en évidence une porte qui ne dépasse pas 10 à 20 décibels dans les fréquences de 128 à 4 000 Hertz.

L'Audition est normale, et compatible avec le langage

- On termine alors cette étude par des tests Psychologiques.

Tests difficiles à préciser car la consigne ne peut être expliquée verbalement, et à 9 ans Christiane ne possède aucune connaissance scolaire. Elle vit dans un univers très réduit.

Le Wisc donne globalement un niveau de 84 pour une enfant de 9 ans d'âge scolaire normal. Christiane a complété les images même très difficiles, réussi les assemblages. Elle a échoué sur les deux notions : reconstitution des histoires dans le temps et reproduction de figures par les cubes, troubl qui font partie de ses difficultés globales, temporo-spatiales

Sinon elle a très bien compris la consigne seulement par le geste.

On termine cette étude clinique approfondie par un Electro-encéphalogramme. Le tracé est normal.

Lors de notre dernière entrevue avec Christiane, elle nous a parlé facilement mais en employant un véritable bredouil-lement, duquel émergeait de temps à autre un mot : Maman, Cric livre. Elle était parfaitement incompréhensible, et nous lui parlions sans plus de succès. C'était un "Dialogue de sourds".

Il nous semble significatif de terminer cette observation sur cette boutade. Rien ne peut mieux traduire l'impressi de désarroi que donne l'étude d'un tel cas. Il n'y a que trois ans que nous suivons cette enfant qui présente actuellement un incompréhension, une agnosie verbale auditive congénitale. Ce seront seulement les années à venir qui vont nous permettre de vérifier notre diagnostic.

- DEUXIEME OBSERVATION -

Notre deuxième observation concerne un garçon qui a aujourd'hui 17 ans et est suivi depuis l'âge de 3 ans 9 mois par le Dr. LAUNAY, médecin de l'Hôpital Hérold.

L'étude de ce cas ressemble étrangement à celle de notre fillette de 9 ans. Ces observations de plus peuvent être calquées sur les cas rapportés par WORSTER DROUGHT en 1930.

Il se dégage ainsi de ce travail une impression d'unit- intéressante pour un syndrôme aussi discuté.

Gérard T. est vu pour la première fois dans le service du Dr. LAUNAY en Octobre 1948 à l'âge de 3 ans 9 mois, pour retard de langage.

- Né le 2.1.1945 à terme,
- Il a crié de suite,
- Son poids de naissance est de 3,680 kg.

Allaité par la mère jusqu'à 7 mois, il n'a aucun antécédent pathologique.

Son développement psycho-moteur est lent :

- Assis à 8 mois, il marche à 19 mois, est propre à 3 ans.

- L'examen somatique est normal : 15,700 kg. pour 0,98 m.

- L'examen neurologique est normal,

- L'audition bonne : l'enfant répond à l'appel de son nom à voix basse.

- Mais il ne dit que : "Papa, Maman et si" pour assis.

- Le test non verbal de Madame BOREL MAISONNY donne un niveau inférieur d'un an à l'âge réel.

- De plus son instabilité ne lui permet de rester que 4 jours à la Maternelle. Mais son opposition n'est pas telle qu'elle puisse expliquer ce retard de langage.

Il s'exprime bien par gestes.

- ANTECEDENTS FAMILIAUX -

- Père : 40 ans, ajusteur, névrosé, instable, a toujours eu un comportement bizarre. Il n'est pas aimé de Gérard, Aucun trouble du langage ou retard de parole. D'origine Allemande.

- Mère : 29 ans, née en Bretagne d'un père alcoolique, peu intelligente, s'occupe bien de ses enfants. Ne présente pas de troubles de langage.

- 1er frère Wilfried : a parlé normalement couramment. Mauvais écolier.

- 2ème frère William : parle normalement mais n'aime pas l'école.

La famille a échoué dans la cité de l'Abbé PIERRE.

Si le milieu familial est bizarre, un peu incohérent avec un faible niveau intellectuel, il n'est pas tel qu'il puisse expliquer un trouble aussi important du langage.

Revu deux ans plus tard, il reste alors en observation un mois dans le service, à l'âge de 5 ans 10 mois (Novembre 1950)

Le langage n'a pas évolué et les quelques mots prononcés ne sont que des bruits.

Durant tout son séjour il ne parlera qu'à sa mère avec quelques mots familiers : "j'ai mangé - il neige".

Dans la salle d'observation, il se contente de pousser des cris, des grognements et de rire très fort.

Le test de Mme. BOREL montre un niveau inférieur d'un an à l'âge réel : 4 ans 1/2 à 5 ans 10 mois, mais le résultat est déjà très inégal suivant les épreuves. Il comprend les ordres concrets simples, il est vrai que nous ne pouvons préciser s'ils sont accompagnés de la mimique ou du geste : "Va te coucher - Prends ton mouchoir".

Il entend très bien tous les bruits.

Son activité motrice est normale. Il dessine le rond et le carré. Il n'y a pas de retard de la coordination motrice.

Le trouble du langage est isolé

Nous sommes donc devant un cas de trouble grave d'intégration du langage qu'il est encore difficile de préciser, l'enfant n'a pas 6 ans.

Le retard d'un an trouvé aux tests est classique dans toutes les observations connues.

Suivi à nouveau en Mars 1951, puis en Avril 1951 pendant 15 jours, son opposition n'existe plus, mais son instabilité empêche toute activité ou rééducation, et le milieu familial ne permet aucune rééducation.

La réalisation du langage est toujours aussi pauvre, la compréhension difficile à préciser, il ne répond aux questions que par des signes de tête.

Le même test non verbal lui donne à 6 ans 1/2 un âge mental de 4 ans 1/2. Le problème est alors posé de savoir si cet enfant n'est pas un débile, le niveau de son langage ne dépasse pas 3 ans.

L'épreuve des cubes de KOHS est évidemment nulle tandis qu'au test moteur d'OZERETSKI les résultats sont en rapport avec l'âge réel. Paradoxalement au BRINET SIMON, pour 6 ans 9 mois, il a un niveau de 5 ans 2/5.

Il y a une certaine discordance dans tous ces résultats. Elle est très intéressante à noter car elle ne peut que servir notre diagnostic d'audi-mutité ou de surdité verbale congénitale. L'intelligence de ces enfants est toujours très lacunaire.

A 6 ans 9 mois il suit un Cours Elémentaire 1ère année, mais ne sait pas lire.

- Son expression est celle d'un enfant atteint d'un très gros retard de langage :

- il assourdit les consonnes sonores,
  chuinte les interdentales, articule correctement les labiales facilement contrôlables visuellement.

- les finales sont caduques, et il fait des erreurs de perception souvent il articule quelque chose d'approchant :

exemples :	un panon	un ballon
	un soson	un chausson
	le fleu	la fleur
	chin	chien

.....

Il emploie le même mot pour toute une série :
ainsi des pots sont des vè (verres)
des cygnes, un Kana (canard)

L'Examen de l'audition le 16 Mars 1951
par le REFLEXE PSYCHO-GALVANIQUE montre une audition normale.

Le tracé de l'Electro-encéphalogramme en avril 1951 est normal.

Un test de RAVEN passé à 6 ans 11 mois donne un résultat supérieur à ce que l'on aurait pu croire : percentile entre 30 et 50.

- Revu en Mars 1953 à l'âge de 8 ans, son langage est aussi pauvre. On fait faire un audiogramme tonal. Le résultat en est abérrant comme il le fut pour le cas précédent : Gérard aurait un abaissement du seuil auditif de 50 à 90 décibels dans les fréquences de la zone du langage.

Or jamais son entourage, sa mère, l'instituteur n'ont mis en doute son audition qui à l'examen clinique est tout à fait normale.

Voici le récit de sa visite en Avril 1953, fait après une stimulation incessante pour le faire parler :

" Il a mangé deux pains
habillé
après mettre les chaussures
chaussette
culotte
un blouson
c'est tout
oui, venu voir
dire bonjour
a changé la classe. "

/

....

Difficulté de l'examen auditif, très peu de vocabulaire quelques mots concrets familiers, agrammatisme : un seul mot sert de phrase.

Nous réunissons les principaux traits du tableau.

- A 12 ans il n'a pas compensé son retard de langage. La lecture est hésitante, il ne comprend pas ce qu'il lit. Il a enfin des difficultés anormales d'orthographe :

- Il ne distingue pas les mots et n'a aucune catégorie verbale, le langage reste pour lui une énigme. Il ne possède que quelques formules stéréotypées,

Exemples : Je suicontan von verre
(Je suis content de vous voir)

Mais il fait un bonhomme de GOODENOUGH avec un âge mental de 12 ans qui correspond à son âge réel.

Il réussit les cubes de KOHS avec un niveau égal à celui d'un enfant de 9 ans.

Son adaptation sociale est satisfaisante.

Son audition bonne.

- A 15 ans il entre en apprentissage chez un charcutier. Ce métier lui plait à condition qu'il ne soit pas en rapport avec la clientèle.

Son travail est lent. Il faut lui répéter souvent deux fois l'ordre avant qu'il ne comprenne. Cependant en Mars 1960 un test de WISC donne à l'échelle de performance un résultat de 82. Mais il n'a que 56 de niveau au test verbal.

....

L'évolution de Gérard, suivi pendant toute son enfance et son adolescence, nous permet d'avancer aujourd'hui le diagnostic de surdité verbale congénitale.

Mais ce n'est qu'avec ces derniers examens que nous pouvons être affirmatifs.

En effet, nous revoyons Gérard le 4 mai 1962

Ce garçon de 17 ans est bien adapté et répond facilement. Mais lors dell'examen et de l'interrogatoire, nous avons l'impression que s'il comprend l'ensemble de la question, quand un mot n'est pas saisi, il passe outre. Il répond plus lentement dans ce cas.

Nous devons répéter deux ou trois fois la question. Tant que nous lui parlons de son métier, de sa famille, le débit de la parole est rapide, avec des mots familiers, ses réponses sont justes. Mais son vocabulaire, suffisant pour une intégration sociale dans un milieu très pauvre, est rapidement limité. Cependant son adaptation comme apprenti charcutier est satisfaisante.

Lorsqu'au cours de l'entretien, nous lui demandons s'il est timide, ce mot abstrait n'a pas de sens pour lui, il nous répond non je ne suis pas "humide". Il y a une perception mauvaise du son, et une incompréhension totale du mot. De même lorsque nous lui faisons pratiquer les épreuves : "Mets ta main droite sur ton oeil gauche. La main gauche sur l'oreille droite ..." Il croise n'importe quelle main sous le bras ou dans la poche du côté opposé.

Il n'a perçu qu'une partie de l'ordre. De plus il devine très bien tout au long de notre entretien, mais le langage n'est pas parfaitement intégré.

Il nous dit : "Je ne comprends pas" et cherche en se répétant le mot "oeil". Il en trouve enfin le sens et exécute alors la consigne.

Il nous donne l'impression d'aller chercher très loin le sens d'un mot qu'il a déjà vu, un jour.

Les réponses au même test pratiqué trois fois à 10 minutes d'intervalle s'améliorent. Il se souvient du geste à faire, mais à chaque fois recherche le sens des mots. Cependant il s'éduque rapidement.

Son langage spontané est compréhensible quand il se contrôle, Mais si son débit devient rapide et si son attention fléchit, on retrouve toutes les erreurs de son enfance.
Il fait encore des ellisions, inversions, laisse tomber les syllabes trop difficiles à percevoir. Son agrammatisme est important : ses phrases n'ont pas toujours de verbe, il n'accorde pas ses adjectifs et mélange les genres.

Il cherche ses mots : il a l'idée d'un "bruit" global mais doit faire trois ou quatre essais avant de trouver le mot juste :

" je envoyé la gresse "

(je vais vous envoyer l'adresse). Pour nous dire "beefsteack aux pommes", il tourne autour du mot, nous parle de "trui de pommes, if de pommes, frit aux pommes" avant de donner le terme exact auquel d'ailleurs il arrive. Comme il est arrivé à se souvenir de ce que le mot "oeil" pouvait représenter.

Enfin, il nasonne. Ses organes bucco-pharyngés sont normaux et il n'y a pas d'atteinte neurologique.

Il aime lire, mais précisons-le de suite, seulement des illustrés. Il ne comprend que si l'image accompagne le texte.

Les mots n'évoquent pas pour lui d'image.

Son orthographe est celle d'un grand dyslexique :

"je par devenir vancredi denier
(je ne suis pas venu vendredi dernier)
les carnarres marges sur la marres"
(les canards nagent sur la mare)

Il présente les mêmes difficultés pour le calcul, ne comprend pas le principe des opérations et est incapable de passer du poids inscrit sur la balance au prix à faire payer. Or si son niveau est médiocre, ce n'est pas un débile.

Le langage répété, comme dans le premier cas, est satisfaisant. Il articule bien des mots inconnus de lui.

L'examen clinique de l'Audition vient confirmer les résultats précédents.

A 2 m. il répète sans erreur les phonèmes et mots prononcés à voix chuchotée.

S'il fait répéter une phrase c'est parce qu'il n'en a pas compris le sens, non le bruit. Comme il le dit "Je suis pas sourd d'oreilles".

Nous avons consigné ici un des rares cas d'évolution spontanée d'un syndrome exceptionnel suivi pendant 14 ans. Il paraît vain au terme de cette étude, de faire un diagnostic entre Audimutité et Surdité verbale congénitale car c'est seulement lorsque le langage est constitué que l'on peut préciser la différence.

En effet, s'il s'est présenté jusqu'à l'âge de 8 ans comme un Audimuet paraissant comprendre le langage autant que son âge mental le lui permettait, Gérard T. s'est révélé par la suite, alors que son expression verbale s'améliorait au point

de lui permettre une vie professionnelle normale, incapable de comprendre les mots inhabituels et même certains mots communs prononcés devant lui.

De sorte qu'après 14 ans d'évolution on est autorisé à parler chez lui de S. V. C. ou si l'on préfère de Dysgnosie auditive congénitale.

Cette dysgnosie nous apparait avoir été un élément essentiel dans sa difficulté extrême à acquérir un langage.

- C O M M E N T A I R E S -

1°) - A U D I T I O N -

Lors de l'étude clinique, c'est l'Audition qu'il est primordial d'étudier, car tout le problème du diagnostic exact de la S. V. C. en dépend.

- Si l'enfant est sourd, il est normal qu'il ne parle pas.

- S'il est seulement hypoacousique avec une perte de 40 décibels dans la zone du langage, qui s'atténue, comme c'est souvent le cas, dans les fréquences aiguës, il est aussi normal qu'il présente un retard du langage. Il risque aussi d'avoir des déformations importantes de vocabulaires, puisque seules certaines syllabes sont perçues. Mais cet enfant hypoacousique compense rapidement son déficit. Il réalise un langage normal ou subnormal en s'aidant de lecture labiale.

Notre sourd verbal congénital ne franchit jamais ce cap.

Mais il réagit à tous les bruits.

Vu l'extrême rareté des cas, ces enfants se présentent toujours la première fois avec une erreur de diagnostic. Leur instabilité ne facilite pas les examens.

Nous avons relaté les difficultés que nous avons eues avec Christiane : elle ne réagissait pas à un bruit fort (chute d'un objet métallique sur du carrelage) ; mais se retournait, intriguée, au choc d'un cendrier sur la table.

- Il existe une certaine inhibition au bruit :

Gérard déclare spontanément : "Dans ma tête je pense à ce que je fais, cela m'empêche d'entendre ce que l'on me dit".

- Mais les bruits fins sont souvent bien distingués.

Christiane réagit au papier froissé, au choc de la craie sur le tableau, à l'appel de son nom par surprise.

- L'examen clinique de l'audition est capital pour le diagnostic de S. V. C.

De plus, tant pour Christiane que pour Gérard, jamais les Parents n'ont mis en doute l'audition de leur enfant.

- En effet, l'Audiométrie tonale, même si on remplace la réponse par le jeu de donner un cube ainsi que la pratique le Pr.MASPETIOL ne s'est jamais vérifiée valable.

Ces enfants répondent quand ils en ont envie. Rien ne peut faire modifier leur attitude. Même au Peep-show, on se heurte à leur instabilité ou à leur opposition. La consigne est plus ou moins bien comprise. On trouve des réponses aberrantes, variables d'un examen à l'autre chez le même sujet, avec des pertes allant de 50 à 80 décibels dans la zone des fréquences du langage. Ces courbes ont été retrouvées chez nos deux sujets. Ils ne daignaient réagir qu'à une forte intensité.

- Dans nos deux cas, comme dans ceux étudiés par WORSTER DROUGHT et BRISSET, seul le réflexe psycho-galvanique nous donne une courbe audiométrique valable. Nous devons à l'obligeance du Pr. MASJETIOL d'avoir pu faire pratiquer ces examens chez nos enfants. Encore faut-il parfois administrer des tranquilisants et avoir beaucoup de patience.

- Nous avons obtenu alors des réponses avec des pertes maxima de 10 à 20 décibels qui ne peuvent en aucun cas expliquer les troubles.

Ces courbes sont celles d'entendants.

Nous éliminons systématiquement, exigeant un diagnostic précis, les hypoacousies supérieures à 30 décibels. (On admet classiquement que le langage n'est perturbé qu'à partir de 40 décibels de perte dans les fréquences de 500 à 2 500 Hertz).

Enfin, on a souvent essayé d'appareiller ces enfants pris pour des demi-sourds. Non seulement, l'appareil n'était pas supporté, mais, de toute façon, il n'apportait aucune amélioration à la compréhension du langage.

On pourrait dire, avec VERMEYLEN : "Les troubles du champ auditif atteignent un niveau fonctionnel inférieur à celui des troubles du langage qui en sont la résultante".

Le trouble gnosique déborde la gnosie, de même que le trouble symbolique déborde le langage oral.

2°) - L E L A N G A G E -

"Le langage est un ensemble de systèmes de signes conventionnels destinés à exprimer des idées". (J. LEY)

Or, les étapes du langage se font, tout comme celles de l'intégration motrice, à des périodes déterminées de la vie.

- C'est autour d'un an que le babillage fait place au mot.

- Vers 3 ans apparaissent les premières phrases grammaticales.

- A 7 ans le langage est du type adulte.

Ce développement est en rapport avec celui des fonctions intellectuelles et sensorielles puisque dans les systèmes entrent le langage mimique, le langage parlé et le langage écrit.

Du point de vue moteur, la parole apparaît quand l'enfant a atteint un certain niveau de son évolution après l'acquisition de la marche. Dans les années suivantes, l'enfant acquiert la possibilité d'ordonner ses phrases et de structurer de longues périodes discursives.

Parallèlement, son système moteur se développe : la paratonie tend à s'effacer.

Les syncinésies diminuent dans leur intensité et leur extension et des mouvements fins de plus en plus différenciés deviennent possibles.

Enfin, le langage articulé s'établit grâce à toute une longue série d'exercices moteurs spontanés dont l'origine se trouve dans la sensibilité propioceptive des muscles de la bouche, en relation ensuite avec le développement des organes des sens, des aperceptions et de la pensée.

Les diverses perturbations qui surviennent dans l'évolution de ces fonctions entraînent des troubles caractéristiques pour chacune d'elles.

Le retard considérable des fonctions praxiques prédomine sur l'articulation vu l'importance qu'elle a dans la parole, mais réciproquement, le trouble de la parole vient compliquer le défaut primaire de la sphère motrice.

"Le langage ne peut normalement s'instaurer que par la lente disparition des syncinésies et des blocages musculaires des muscles pharingés" (OMBREDANNE).

Dans le retard simple, le langage s'élabore lentement vers 4 - 5 ans. C'est d'ailleurs à cet âge que bégaiement et troubles d'articulation sont les plus fréquents.

Audimutité et surdité verbale congénitale peuvent être conçues comme des manifestations des formes diverses d'une élaboration fonctionnelle plus ou moins laborieuse, mais sur quel fond se greffe cette élaboration ?

De plus, dans la surdité verbale congénitale, il y a absence de langage par agnosie auditive verbale, ou plutôt dysgnosie. En effet, l'intervention simultanée des réflexes auditifs fera exécuter à l'enfant des tentatives pour imiter les sons qu'il entend, et, dès lors, le développement du langage suivra celui d'aperceptions de plus en plus élevées. Le Sourd verbal congénital ne possède pas ces possibilités. Il perçoit les sons, mais ne transforme pas ces sons en catégories. Il est incapable d'utiliser ses perceptions.

Enfin, l'enfant de 18 mois donne à un seul mot la valeur d'une phrase. Il y a parallélisme en ceci avec l'audimuet ou le sourd verbal congénital qui comprend très bien la mimique, peut s'exprimer avec un mot, mais dont l'agrammatisme dans la réalisation est total.

Le petit enfant répète tout ce qu'il entend, même sans comprendre ; de là, les mots prennent leur signification réelle pour développer son intelligence. Chez le sourd verbal congénital, les mots ne prennent pas leur signification, et il lui manque dès le départ toute possibilité d'abstraction.

Enfin il y a souvent, chez nos enfants, perte de la "Fonction Appétitive" du langage à laquelle PICHON attachait beaucoup d'importance. Ils se désintéressent de ce qui est pour eux trop difficile, et nous n'aurons de résultat dans l'éducation de ces enfants qu'à condition d'exiger une stimulation auditive constante, qui leur permettra le langage.

- - - - - - - - - - - - - - -
- - - - - - - - - - - - -
- - - - - - - - -
- - - - -
- -

Ces idées générales sur le langage et leur rapport avec les troubles de la S. V. C. sont traitées après l'étude de l'Audition. En effet, si l'atteinte du langage est le trouble le plus évident, elle n'est en fait que le corollaire de l'incompréhension, de "l'imperception auditive congénitale".

C'est surtout ici qu'apparaît la différence entre l'Audimutité et la Surdité verbale, entre le trouble praxique et le trouble sensoriel.

Nos deux cas se présentent avec les mêmes symptômes que ceux étudiés dans la littérature jusqu'à ce jour.

- Ils ont eu de grandes difficultés pour apprendre à parler.

Christiane ne peut encore se faire comprendre que de son entourage.

Gérard, lui, n'est compréhensible qu'au prix d'un effort d'attention permanent.

- Ils n'ont pas la mémoire des sons et encore moins des mots.

- Ils répètent les mots comme ils les entendent, leur difficulté praxique est minime. Quand ils font une faute, c'est manifestement une erreur de perception.

Christiane, si on lui parle sans qu'elle puisse voir l'interlocuteur, tourne seulement la tête du côté d'où vient la voix. Elle compense son trouble de gnosie auditive par l'acuité de sa gnosie visuelle.
Elle répond, suivant ses capacités, après lecture labiale et gestuelle à nos questions.

Lors de son premier séjour à l'hôpital Hérold, rééduquée par Mme. LAURENTI, elle avait fait de grands progrès dès qu'elle avait su lire sur les lèvres.

Gérard, lui, compense en devinant. Il a suffisamment de mots qui ont un sens pour lui, pour qu'il puisse utiliser le contexte. Mais nous avons mis en évidence dans notre observation ses réponses "à côté" de la question. Il ne peut toujours deviner juste.

Ils se présentent donc, excepté ce trouble du langage, comme des enfants normaux. Leur comportement pour s'adapter n'est pas celui des débiles. Ils utilisent au maximum leurs possibilités. Il est intéressant alors de vérifier leur niveau intellectuel.

- - - - - - - - - - - - - -
- - - - - - - - - - -
- - - - - - -
- - - -
-

3°) - N I V E A U I N T E L L E C T U E L -

Tout ce que nous venons de voir explique la difficulté à préciser le niveau d'intelligence de ces sujets. Dans tous les cas observés, nous n'avons jamais trouvé un quotient de performance inférieur à 80.

Leur comportement, leur jugement sont ceux d'enfants non débiles. Ils donnent d'ailleurs une impression favorable, qui fait espérer parfois un résultat meilleur que ceux que nous avons obtenus.

Les Tests doivent d'ailleurs être employés avec beaucoup de prudence. Ils indiquent beaucoup plus qu'ils ne jugent.

On pratiquera le Test sans langage de Mme. BOREL-MAISONY excellent, surtout s'il est passé par des éducatrices formées à son école.

- Le Wisc est, sinon, le plus complet et le moins erroné quant aux résultats. Il donne une bonne échelle de performance et tient peu compte des connaissances scolaires que ces enfants n'ont pas.

- On complètera l'étude du niveau par l'épreuve des labyrinthes de PORTEUS et du bonhomme de GOODENOUGH.

On peut faire le test des cubes de KOHS, mais il est, sinon nul, du moins très perturbé. Nous en donnerons la raison plus loin.

Nos deux enfants ont passé ces tests. Les résultats sont variables, certains montrent un retard important. Un retard d'un an est la règle. Ce n'est qu'après avoir vu ces enfants passer les tests que nous pouvons comprendre l'impossibilité

qu'il y a à faire un total valable.

On peut compléter cette étude par un test moteur d'OZERETSKI.

En effet, les sourds verbaux congénitaux ont une intelligence lacunaire.

A l'âge où les enfants ont la question à leur disposition, ils ne peuvent que se former seuls.

Ils n'ont de plus aucune possibilité d'Abstraction et de Symbolisation. L'enfant acquiert normalement cette faculté au début de la seconde période de formation du langage. On dit que l'impossibilité d'abstraire est liée à l'absence de formulation verbale.

Ces difficultés sont très nettes chez Christiane. Elle voit cinq doigts à chaque main, elle sait compter jusqu'à 5. Elle ne peut abstraire la notion de nombre.

Gérard, qui a beaucoup plus de vocabulaire, ne possède aucun mot abstrait. Lorsque nous lui disons qu'il est "timide", ce mot simple n'a aucun sens pour lui.

Ils ne connaissent que les noms des objets concrets de leur milieu, et les expressions stéréotypées répétées chaque jour.

- Ils n'ont acquis aucune connaissance scolaire car ils sont dyslexiques et dysgraphiques.

  LEY énonçait : "Ils semblent avoir une difficulté à passer de l'image visuo-motrice globale à une analyse permettant la dissociation et l'interférence des syllabes et des lettres".

Christiane ne sait ni lire, ni écrire.

Gérard écrit, mais sans aucune catégorie de mot, une écriture phonétique : il est évident qu'ils sont restés au stade de l'agrammatisme.

Gérard lit, mais comprend peu, s'il n'y a pas d'image.

Le calcul est aussi perturbé, car les mots addition, soustraction, même à l'âge de Gérard, restent pour lui des symboles. Il ne réagit pas comme un débile qui fait des erreurs. C'est le principe même de l'opération à faire qui reste un mystère.

Leur mémoire pure est excellente. Ils s'éduquent très rapidement aux tests.

Leur instabilité gêne les résultats des tests comme tout au long de cette étude nous l'avons souligné.

Nous pensons que nous pouvons conclure avec VERMEYLEN : "La pensée concrète précède le langage, mais elle n'arrive pas loin sans son aide. C'est par un artifice purement didactique que nous séparons l'un de l'autre".

Précisons enfin qu'on ne peut s'orienter vers un tel tableau de graves troubles d'intégration du langage avant que l'enfant ait 6 ans.

Christiane fut amenée pour la première fois à 6 ans

Gérard, vu à 3 ans 9 mois, ne fut hospitalisé qu'à 5 ans 11 mois.

En effet, on ne peut éliminer avant un retard du langage.

Jusqu'à 5 ans, le langage, qui s'enrichit normalement de 18 mois à 3 ans, peut être retardé dans son intégration.

Il n'y a pas de frontière entre tous ces troubles. Ce n'est qu'une question de graduations.

- - - - - - - - - - -

- - - - - - - -

- - - - -

A côté des grandes lignes de ce tableau, un ensemble de signes secondaires viennent confirmer le diagnostic, souvent le précisent.

Il y a une dysgnosie auditive verbale, mais elle est toujours associée à d'énormes Troubles du rythme. Nos enfants ont à peine la notion de 1 et beaucoup. Ils butent à chaque fois sur la reproduction de rythmes imposés, et peuvent difficilement enregistrer plus de deux coups frappés même régulièrement. Or, l'importance du rythme pour la compréhension d'un message verbal est évidente. Il est beaucoup plus facile de retenir des vers que de la prose.

La gnosie visuelle est bonne, et il n'y a pas atteinte des autres gnosies.

Ces enfants sont capables d'analyser et de synthétiser des scènes, des images. Ceci s'oppose d'autant mieux à leur difficulté pour analyser un son, fixer un rythme que leur niveau est meilleur.

Dans les cas que nous avons étudiés ici, comme chez ceux relatés dans la littérature, il existe un certain degré d'atteinte qui touche l'organisation des Praxies. Elle évoque un retard dans l'évolution sous forme de maladresse, de marche tardive. Il existe une paratonie qui n'est plus en rapport avec l'âge.

Ainsi, Christiane et Gérard ont marché tard, et Christiane est encore couverte des ecchymoses qu'elle se fait en tombant.

Nous n'avons jamais pu obtenir un bon relâchement musculaire.

Ils présentent toujours des syncinésies, même Gérard à 17 ans, même chez un garçon de 20 ans semblable, que nous

avons eu l'occasion d'examiner, sans pouvoir préciser mieux l'observation pour la relater ici.

Cette difficulté à contrôler leurs mouvements volontaires se retrouve au niveau des organes bucco-pharyngés. Curieusement d'ailleurs, nous avons rencontré les mêmes difficultés chez tous les enfants présentant des troubles du langage : depuis le simple trouble d'articulation jusqu'au bégaiement. Il s'ajoute des mouvements parasites par rapport au but à atteindre. LEY disait : "Le langage est une des formes les plus évoluées du mouvement".

La latéralité est indifféremment droite ou gauche, mais comme l'évolution motrice, elle est mal précisée. Nos enfants se trompent systématiquement dans les épreuves gauche et droite. Leur schéma corporel est mauvais, et, quand ils copient des attitudes, c'est toujours en miroir.

Enfin, ils ont de gros troubles de la représentation temporo-spatiale. Ceci apparaît nettement dans les tests et, quelle que soit leur intelligence, ils échouent à l'épreuve des cubes de KOHS ou, plus simplement, aux cubes du Wisc. Ils s'approchent du dessin, mais le copient à l'envers, en miroir.

Pour les fixer dans le temps, il faut faire appel à des notions précises et exceptionnelles : Noël, les grandes vacances.

Enfin, l'interrogatoire et l'examen précisent l'absence de toute atteinte neurologique.

Dans les Antécédents, on ne retrouve aucune embryopathie, bien que notre fille soit née à 7 mois 1/2 et ait vécu 1 mois 1/2 en couveuse. La naissance est normale. On ne retrouve pas d'Hyperthermie inexpliquée de la première enfance. Ils n'ont jamais fait de crise convulsive.

Les Tracés électro-encéphalographiques sont normaux ou subnormaux.

Quant aux troubles caractériels, ils existent constamment. Ils sont en rapport avec les difficultés du langage.

Nos cas, comme ceux de la littérature, sont adaptés dans la société, mais avec un fond d'instabilité énorme, et une opposition manifeste.

C'est l'absence de compréhension qui conditionne l'état psychique de ces sujets.

Christiane était furieuse de ne pas être comprise, mais aussi furieuse que l'on mette en évidence ses difficultés, opposante à toute rééducation.

Gérard, lui, est excédé si on le fait répéter. Ils ressentent leur difficulté comme une infirmité.

Ces troubles du caractère ne sont pas suffisants pour évoquer un mutisme.

- - - - - - - - - - -

- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL -

Le diagnostic différentiel ne peut se faire qu'après une étude approfondie de tous les aspects des cas présentés et, bien souvent, des années d'observation sont nécessaires, l'évolution étant le meilleur des critères.

Il faut, avant tout, exclure :

- La surdité et la Surdi-mutité : l'anamnèse ne peut nous guider, car le babillage existe chez tous ces enfants, et les réactions aux stimuli sonores sont très difficiles à préciser. Nous avons vu l'importance de l'examen clinique auditif.

- La Débilité : c'est au psychologue de distinguer le retard secondaire au trouble du langage de la débilité congénitale.

- Une affection intercurrente, qui ne sera pas toujours signalée par les parents, dans la première enfance, et qui aurait entraîné un arrêt du développement intellectuel et retenti sur le langage acquis.

Nous essaierons d'éliminer ainsi tout tableau d'aphasie ou d'anarthrie acquise.

- Enfin, les Psychoses ne sont pas si évidemment reconnues que l'on ne doive y penser dans les gros troubles du langage. Leur pourcentage, d'après une statistique du Speech hospital de NEW-YORK en 1955 serait de 11,2 % dans les causes de retard du langage.

Il est plus facile d'éliminer les gros retards affectifs par absence de nursing ou existence d'un milieu familial nuisible ou inexistant, qui pourraient entraîner un mutisme dont le tableau est d'ailleurs très différent, sans essai de contact et même refus de communication.

- E T I O - P A T H O G É N I E -

L'étude de la littérature et de nos observations, en particulier les deux cas que nous avons rapportés ici, ne nous ont pas permis de retenir une hypothèse étio-pathogénique. Il n'est pas de notre propos de prendre position a priori dans cette question qui est loin d'être résolue, et où la controverse demeure entière.

D'autant plus qu'il est déjà difficile, comme nous avons tenté de le mettre en évidence au long de ce travail, de donner une description précise de ce syndrôme.

Quelques données étiologiques peuvent cependant être dégagées :

- Il y a 5 fois plus de garçons que de filles atteints de S. V. C. (WORSTER DROUGHT).

  Mais nous rapportons un cas de fille et un de garçon. Les travaux publiés ne font pas état de statistiques assez importantes pour être valables.

- Il n'est fait mention dans la littérature que d'un cas d'audimutité qui présentait des malformations cardiaques telles que l'autopsie a été faite à l'âge de 12 ans. Mais, dans ce cas, les troubles circulatoires ne permettent pas d'accorder de valeur à l'infarcissement retrouvé au niveau du noyau géniculé et de la scissure sylvienne (LANDAU : Neurology, 1960)

- Le facteur familial ne peut non plus être prouvé. Nous noterons cependant le cas rapporté par LEY en 1929 de 2 jumeaux monozygotes audimuets ; et celui des 3 membres d'une même fratrie qui auraient présenté les mêmes troubles , mais deux étaient de gris débiles. (ROMA AMYOT : Montréal, 1958).

De plus, on a souvent trouvé un trouble du langage parmi les ascendants des cas étudiés : une tante maternelle chez notre petite fille. Ces troubles sont de peu d'importance comparativement à ceux présentés par nos sourds verbaux, et l'interrogatoire minutieux des parents d'enfants normaux retrouve de tels troubles dans les ascendants et les collatéraux, sans qu'ils aient une signification particulière.

De même, nous ne pensons pas qu'un milieu familial très perturbé, comme ce fut le cas pour certains de nos enfants, puisse suffire à expliquer un tel trouble. Une régression affective donnerait un tableau de mutisme qui n'a pas les caractères d'incompréhension du langage que présente la S. V. C.

Les études les plus récentes sur les retards d'élocution (Cl. LAUNAY) montrent que les plus rares parmi ces troubles sont en même temps les plus graves. Si la majorité des enfants arrivent à parler dès 2 ans, à 4, 5 ans certains ont un langage encore réduit à quelques mots.

Aucun fossé n'apparaît entre ces cas et les cas exceptionnels d'audimutité et de surdité verbale congénitale dont nous parlons ici. Il n'y a pas d'atteinte neurologique constatable.

Ce qui, en somme, paraît leur être propre, c'est une difficulté pour l'enfant à acquérir les praxies et les gnosies nécessaires à son langage.

Les cas les plus sérieux étant ceux où les gnosies auditives restent le plus longtemps mal constituées. Nous y avons trouvé associés des troubles praxiques, des syncinésies qui persistent à un âge avancé, un schéma corporel très mal établi, une légère hypertonie, seuls symptômes constants dont on pourrait faire état dans une étude étio-pathogénique.

De plus, il y a un moment fécond pour l'acquisition du langage.

L'étude des enfants loups qui n'ont jamais pu être éduqués le prouve. Un retard important ou un défaut de maturation de zones déterminées du système nerveux à un âge primordial pourrait être évoqué.

L'installation du langage est le résultat d'un perpétuel remaniement sur tous les plans, de sorte que le terme de Trouble d'intégration du langage est le seul qui puisse englober l'ensemble de ces faits.

- - - - - - - - - - - - - -
- - - - - - - - - - -
- - - - - - -
- - - -
-

- THÉRAPEUTIQUE -

Nous envisagerons le traitement sous son aspect spécifique de Rééducation. Celle-ci emploiera tous les moyens d'éducation des sens que l'on trouvent dans la méthode de Mme. BOREL-MAISONNY.

Mais dans ce domaine aucun système, aucune règle ne peuvent être fermement établis, car plus que dans tous les autres cas chaque enfant pose un problème.

Nous avons précisé qu'il s'agissait de troubles graves d'intégration du langage.

Nous aurons donc à envisager, outre le problème de la langue, celui de l'acquisition de la lecture et de l'orthographe sur un terrain psychologique difficile.

Si ces enfants ont en commun une grande difficulté à s'exprimer, ils se distinguent par leur degré de compréhension du langage, par leur audition même parfois, par leur niveau aussi, et tous les problèmes secondaires de représentation temporo-spatiale, difficultés motrices, troubles caractériels etc...

La rééducation du mouvement d'articulation volontaire ne s'est pas posée dans les cas envisagés. Ces enfants sont des maladroits mais pas des dysarthriques. Certaines lettres ont seulement besoin d'être précisées et d'emblée peuvent l'être dans la syllabe.

Fin fait ce qui semble primordial pour l'acquisition de la langue c'est l'attention à l'audition. L'éducation de l'oreille avec perceptions d'intervalle, d'intensité, de hauteur, de timbre, de durée. Au début seules, comme on le vérifiait à

l'examen clinique, des différences très grandes peuvent être distinguées. Souvent la mimique accentue l'audition.

La durée, le rythme, seront perçus aussi bien de façon tactile qu'auditive ceci en application dans le mot.

On intégrera ainsi en même temps la parole et le langage.

Surtout chez tous nos enfants, le problème est de leur faire admettre l'idée que chaque chose peut être désignée par un mot qui aura le pouvoir de la représenter, de la remplacer même. Ce mot étant conçu comme une forme écrite puis comme une forme parlée.

A partir d'objets d'usage courant, on fera des distinctions de plus en plus fines dans une même catégorie, puis des distinctions de forme, de couleur.

On pourra passer du mot à la phrase à l'expression verbale proprement dite en adjoignant l'idée d'action.

Progressivement ainsi on fera acquérir toutes les notions grammaticales de cause effet, temps et espace, mais c'est là leur plus grosse difficulté. Quelle que soit la méthode employée il ne faut pas espérer une construction correcte de la phrase avec temps et conjonctions appropriés.

Enfin cette rééducation ne sera valable que si elle intéresse l'enfant. L'écueil à éviter est, tout en entreprenant une rééducation semblable à un gros retard de langage chez le petit enfant, de le faire au niveau d'un enfant d'intelligence moyenne beaucoup plus âgé.

Une rythmique dans les cas exceptionnels où elle pourrait être pratiquée facilitera l'évolution de la mise en place du schéma corporel et de la latéralité.

Nous voyons donc qu'il s'agit d'un traitement qui évoluera sur plusieurs années. Au début, tout au moins, ce n'est qu'avec une rééducation régulière suivie au moins deux fois par semaine qu'on pourra espérer un résultat.

Entre en jeu ici la compréhension du problème par les parents, et la culture de tous les sens qu'ils pourront eux-mêmes donner à leur enfant, dans un milieu stable et uni qui aidera à vaincre les difficultés caractérielles.

La rééducation annihilera les difficultés précises mais ne pourra résoudre l'incoordination, le retard de transmission entre la pensée et sa réalisation de façon définitive.

- - - - - - - - -

= = = = = = = =

- - - - -

- -

- P R O N O S T I C -

Le pronostic, chez ces enfants, n'est pas systématiquement défavorable.

Cependant, comme nous l'avons signalé, il existe un âge favorable à l'acquisition du langage.

Cet âge dépassé, les difficultés ne font que s'accroître et leur résolution devient de plus en plus difficile avec le temps.

Cependant on pourra leur promettre une intégration sociale satisfaisante. Ce ne seront pas des infirmes.

Simplement ces enfants ne seront jamais orientés vers des carrières intellectuelles ou nécessitant une parole aisée. Car leur niveau moyen est diminué par leurs difficultés dans tous les domaines de l'expression. Leur pensée restera lente à s'exprimer et leur vocabulaire pauvre.

Tout comme les grands dyslexiques ou dysorthographiques jamais à l'aise dans l'écriture, ils ne manieront le langage par plaisir. Ils pourront même comme c'est le cas pour Gérard T. garder une gêne importante devant toute évocation verbale.

- C O N C L U S I O N -

Nous avons rapporté deux observations d'enfants atteints de troubles graves d'intégration du langage.

L'un concerne une fille âgée de 9 ans, suivie pendant 3 ans pour une surdité verbale congénitale.

L'autre, un garçon suivi pendant 14 ans pour des troubles qui s'apparentaient au début à l'Audi-mutité ; mais avec des difficultés de compréhension verbale encore très importantes à 17 ans, difficultés qui sont en fait celles de la surdité verbale congénitale.

Nous avons rappelé les différentes publications parues dans la littérature.

Ensuite d'après nos observations nous avons repris la la description du syndrome de Surdité Verbale Congénitale :

- Ce sont des enfants qui ne parlent pas ou ont une expression verbale pauvre, très souvent incompréhensible.

- Ce trouble du langage ne fait que traduire l'incompréhension persistante du langage, qui n'est pas une agnosie auditive mais une dysgnosie avec importants troubles du rythme.

- Ces enfants ont une audition normale, et nous avons vu combien il reste difficile de l'affirmer, malgré les diverses méthodes employées pour la préciser.

- Leur niveau mental est largement suffisant pour acquérir le langage, ce qui n'est pas toujours évident, leur intelligence étant lacunaire.

- Enfin on ne retrouve pas d'atteinte neurologique.

A ces signes on peut associer des troubles secondaires qui ne font qu'étayer le diagnostic :

- Troubles de représentation temporo-spatiale
- Troubles praxiques
- Troubles caractériels dépendant directement du langage perturbé, mais on ne peut faire entrer systématiquement ces troubles dans un cadre rigoureux.

Nous insistons sur la difficulté extrême d'un diagnostic précis.

Nous nous proposons de reprendre ce travail avec d'autres observations longuement suivies, car un recul de plusieurs années est indispensable pour affirmer qu'il s'agit bien de ce grave trouble d'intégration du langage.

-:-:-:-:-:-

- B I B L I O G R A P H I E -

- AJURIAGUERRA (J. de), BOREL-MAISONNY (S.)
DIATKINE (R.), NARLIAN (S.) et STAMBAK (M.)

Le groupe des audimutités.
Psych. de l'enfant, I-1 : 7-62, 1958

- ALAJOUANINE et LHERMITTE.

Les troubles des activités expressives du langage dans l'aphasie, leur relation avec les apraxies.

Rev. Neur., 106-6 : 604-648, 1960.

- BOCCA (B.), CALBARO (C.) et CASSINARI (V.)

La Surdité corticale.

Revue de Laryngologie, otologie et rhinologie de G. Portmann. N° 9-10, Sept. - Oct. 1957

- BRISSET (C.)

L'aphasie congénitale en regard des théories de l'aphasie.

E. vol. Psych., 2 : 41-56, 1948

- BRISSET (C.)

Agnosies auditives congénitales

Revue Neur., 87 : 387-398, 1952

- CARREL (J.A.), BANCS (J.L.)

Disorders of speech comprehension associated sith idiopathy language retardation.

New. Child, 9, 1 : 64-76, 1951.

- CLARAC

Audimutité, Th. Bordeaux, 1926.

- COLLIN.

Les entendants muets.

Soc. clin. de Méd. mentale, Juillet 1921

- DUGAS (J.)

Troubles de la parole et du langage.
Enc. Méd. Chir., Neurologie, 4101 H 10, 1953

- KARLIN (I.W.)

Congenital verbal auditory. Agnosia. Word Deafness
Pediatries, 7 : 60-68, 1951

- LANDAU (W.M.)

Congenital aphasia : a clinic pathologic studig.
Neurology. Oct. 1960

- LAUNAY (C.), BOREL-MAISONNY (S.)
DUCHENE (H.), DIATKINE (R.)

Les troubles du langage chez l'enfant.
Rapport du XII° Congrès des Pédiatres de Langue française, Juin 1949.

- LAUNAY (C.), SOULE (M.)

Trois cas d'audimutité.
Arch. fr. de Péd., 9 : 754-759, 1952

- LAUNAY (C.)

L'audi-mutité
Communication Orale du 23 février 1962

- LEVY (G.)

Les entendants muets.
(alalie idiopathique de Coen).
Thèse, Lyon, 1901, 125 p.

- LEY (J.)

Un cas d'audimutité idiopathique.
Aphasie congénitale chez des jumeaux monosygotes.
Encéph., 24 : 121-165, 1929.

- LEY (J.)

Les troubles du développement du langage
J. belge neurol. et psychaitr., 30 :415-457, 1930

- LIESSENS (P.)

Un cas d'audiomutité idiopathique
J. belge neurol. et psychiatr., 47 : 486-583, 1947

- MEIGNANT (D.)

Alalie idiopathique ou d'évolution.
Gazette méd. de Pr., 46 : 397-405, 1939

- MEIGNANT (D.)

Les aphasies d'évolution ou d'intégration chez l'enfant.
Bull. méd., 68-7 : 177-180, 1954.

- NIELSEN (J.N.)

Eugnosia, Eupraxia, Euphasia : their value in cerebral localisation.
1 vol., N.Y., Hoebered, 1946, 292 p.

- OMBREDANNE.

Etudes de psychologie médicale, Perception et langage.
Geste et action, Atlantica ed.
Rio de Janeiro, 1944.

- REINHOLD (M.)

A case of Auditory agnosia.
Brain, 73-203, 1950

- ROMA AMYOT

L'audimutité : document clinique portant sur trois membres d'une même fratrie.
Presse Méd., 26 juillet 1958.

- VAN GBLDER (D.), KENNEDY (L.)
LAGUAITE (J.)

Congenital and infantile aphasia of literatur and report of case.

Pediatrics, 9 : 48-54, 1952

- VERMEYLEN (G.)

Un cas d'audimutité en voie de guérison.
J. belge neur. et psych., 30 : 799, 1930

- WORSTER-DROUGHT (C.) and ALLEN (I.M.)

Congenital Auditory imperception
J. Neur. and Psychoneur., 9 : 193-236, 289-309
1930

- WORSTER-DROUGHT (C.)

Congenital auditory imperception (Congenital Word-Deafness) and its relation to idioglossia and its allied speech deficts.

Mod. press. and circular., 210-324, 1943

-=-=-=-